

POROKÉRATOSE DE MIBELLI

Meriem Amouri *, Hela Mesrati*, Nawrez Gouiaa**, Hend Chaaben*, Tahia Boudawara**, Hamaida Turki*

* Service de dermatologie, hôpital Hédi-Chaker, Sfax, Tunisie; ** Laboratoire d'anatomo-pathologie, hôpital Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie.

meriem.amouri@rns.tn



FIGURE 1 Plaque bien délimitée à centre atrophique cicatriciel et à bordure érythémateuse hyperkératosique de la région péribuccale droite.

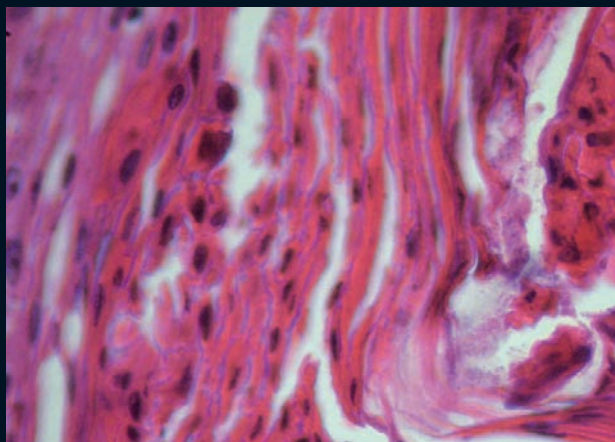


FIGURE 2 Aspect histologique montrant un épiderme acanthosique, hyperkératosique, avec des colonnes de parakératose penchée vers l'intérieur (lamelles cornéoïdes).

CETTE FEMME DE 27 ANS, sans antécédents pathologiques particuliers, consultait pour une plaque atrophique asymptomatique, de la région péribuccale droite, évoluant depuis 2 ans. L'examen montrait une plaque bien limitée, de 40 mm sur 35, à centre atrophique cicatriciel, à bordure érythémato-papuleuse, et hyperkératosique en périphérie (fig. 1). La lésion débordait sur les lèvres supérieure et inférieure du même côté, la muqueuse buccale était indemne. Le reste de l'examen dermatologique et somatique était sans particularités. L'étude histologique d'un fragment biopsique a montré un épiderme acanthosique, hyperkératosique avec des colonnes de parakératose penchées vers l'intérieur (lamelles cornéoïdes) et des crêtes épidermiques allongées. Le derme était très inflammatoire avec un infiltrat polymorphe surtout périvasculaire et périannexiel (fig. 2). Le diagnostic de porokératose de Mibelli était retenu devant les aspects clinique et histologique typiques. Une diminution de l'hyperkératose était obtenue après un mois de traitement par acitrétine (25 mg/j par voie orale), et la patiente était perdue de vue.

M. Amouri déclare n'avoir aucun lien d'intérêts. H. Mesrati, N. Gouiaa, H. Chaaben, T. Boudawara et H. Turki n'ont pas transmis de déclaration d'intérêts.

Cette lésion cutanée rare, décrite initialement par Mibelli en 1893,¹ est caractérisée par une ou plusieurs plaques atrophiques, de taille variable, bordées par un sillon surélevé. Elle se développe surtout sur les membres, généralement dans l'enfance, avec une prédominance masculine.² Les lésions peuvent siéger sur le visage, les lèvres, les régions palmoplantaires, les organes génitaux, les fesses et la muqueuse buccale.³ Le diagnostic repose sur l'aspect clinique et histologique de la lésion, caractérisé par la présence de la « lame cornéoïde », empilement de cornéocytes parakératosiques au sein de la couche cornée, reposant sur une légère dépression de l'épiderme sous-jacent. Le traitement est peu codifié : les lésions peu étendues peuvent être traitées localement ; les lésions peu nombreuses peuvent être enlevées chirurgicalement ou détruites par cryothérapie, électrocoagulation-curetage, dermabrasion ou laser ablatif ; les rétinoïdes systémiques sont utilisés pour les formes disséminées de porokératose de Mibelli. Le pronostic est globalement favorable, avec un risque de transformation maligne des lésions cutanées dans 10 % des cas (carcinome spinocellulaire le plus souvent).

1. Ferahbas A, Utaş S, Koc C, Canoz O. A case of facial porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20:355-6.
2. Pizzichetta MA, Canzonieri V, Massone C, Soyer HP. Clinical and Dermoscopic Features of Porokeratosis of Mibelli. *Arch Dermatol* 2009;145:91-2.
3. Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2012;26:404-12.